ITEM 222 : HYPERTENSION PULMONAIRE

Hypertension pulmonaire (HTP) = **PA pulmonaire moyenne (PAPm) ≥ 25 mmHg** : élévation progressive des résistances vasculaires pulmonaires aboutissant à une insuffisance cardiaque droite

- **Pré-capillaire** = **PAPO ≤ 15 mmHg** : - **Groupes 1** : hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)
  - **Groupe 3** : maladie respiratoire/hypoxémie chronique
  - **Groupe 4** : thrombo-embolique chronique
  - **Groupe 5** : multifactorielle
- **Post-capillaire** = **PAPO > 15 mmHg** : - **Groupe 2** : cardiopathie gauche

Cathétérisme	= Mesure invasive des pressions des cavités cardiaques droites et de la circulation pulmonaire : cathéter souple, introduit par voie veineuse (superficielle du bras ou profonde) - Paramètres : **FC, pression de l'oreillette droite** (POD), **pressions systolique** et **télédiastolique du ventricule droit** (PVD), **pressions systolique**, **diastolique** et **moyenne de l'artère pulmonaire** (PAP), **débit cardiaque** (Qc), **résistances vasculaires pulmonaire** (RVP) et **systémique**, **saturation veineuse en O_2** au niveau de l'artère pulmonaire (SvO_2) - **Pression artérielle pulmonaire occluse (PAPO)** = ballonnet gonflé, isolant un segment de vascularisation pulmonaire ➙ équilibration de la PAPO avec la pression veineuse pulmonaire : reflète la pression capillaire pulmonaire, la pression auriculaire gauche et la pression télédiastolique du ventricule gauche - **Circulation pulmonaire normale** : à **basse pression** (PAPm = 14 ± 3 mmHg) et à **faible résistance**			
Etiologie classification	1	**HTAP**	= Obstruction des artères pulmonaires de petit calibre (par remodelage vasculaire, vasoconstriction, thrombose *in situ*, inflammation) ➙ ↗ résistance vasculaire pulmonaire	
			Idiopathique (40%)	= Forme sporadique en l'absence d'antécédents familiaux ou de FdR identifié - Pic de fréquence entre 20 et 40 ans, prédominance féminine (2/1)
			Héritable (5%)	= Mutation **BMPR2**, **AVCRL1**, **ALK1**, ***endoglin*** ou **non identifiée** - **HTAP sporadique** avec mutation identifiée - **HTAP familiale** avec ou sans mutation identifiée
			Secondaire (55%)	- Médicament : **anorexigène** ++ (**aminorex, dérivé de fenfluramine, benfluorex**), **huile de colza frelatée**, et possiblement **amphétamines**, **cocaïne**, **chimiothérapie** - **Connectivite** : **sclérodermie systémique** ++ (10%), **lupus, syndrome de Sharp, PR** - **Hypertension portale** et/ou **cirrhose** - **Cardiopathie congénitale** : **shunt gauche-droit** (même après correction chirurgicale) ➙ **Syndrome d'Eisenmenger** (forme sévère d'HTAP) : hyper-débit pulmonaire à l'origine d'une inversion de shunt, responsable d'une cyanose - **Infection VIH** : complication rare (0,5%) - **Bilharziose** - **Anémie hémolytique chronique**
			Forme rattachée	= Lésions de remodelage prédominant sur les capillaires et les veinules ± lésions des artérioles pulmonaires : spécificité clinique, radiologique et pronostique - **Maladie veino-occlusive** - **Hémangiomatose capillaire pulmonaire** - **Hypertension pulmonaire persistante du nouveau-né**
	2	**Cardiopathie gauche**	= 1ère cause d'HTP : ↗ de la pression des cavités cardiaques gauches ➙ HTP post-capillaire - **Cardiopathie gauche** : dysfonction systolique ou diastolique, valvulopathie mitrale/aortique	
	3	**Insuffisance respiratoire**	= 2ème cause d'HTP : hypoxie alvéolaire ➙ augmentation modérée de la PAPm - **Maladie respiratoire chronique** : **BPCO** ++, **pneumopathie interstitielle diffuse, SAOS, mucoviscidose, exposition chronique à l'altitude élevée…**	
	4	**Post-embolique chronique**	= Obstruction chronique proximale et/ou distale des artères pulmonaires, d'origine thromboembolique : risque de 0,5 à 5% après une EP, atcd d'EP retrouvé dans 75% des cas	
	5	**Multifactorielle et/ou d'origine indéterminée**	- Hématologique : **syndrome myéloprolifératif, splénectomie, anémie hémolytique** - Maladie systémique : **sarcoïdose, histiocytose langheransienne, neurofibromatose, lymphangio-léiomyomatose, vascularite** - Maladie métabolique : **glycogénose, maladie de Gaucher, dysthyroïdie** - **Obstruction vasculaire pulmonaire tumorale** - **Insuffisance rénale chronique dialysée** - **Médiastinite fibreuse**	

<table>
<tr><td rowspan="6">Diagnostic positif</td><td>SF</td><td colspan="3">- Dyspnée d'effort (90% des cas) : progressivement croissante, non spécifique, sans anomalie clinique
- Asthénie, lipothymie à l'effort, syncope, douleur angineuse, palpitation, hémoptysie
- Syndrome cardio-vocal d'Ortner : dysphonie par paralysie du nerf laryngé récurrent de cause cardiovasculaire</td></tr>
<tr><td>SC</td><td colspan="3">- Auscultation pulmonaire normale (même aux stades évolués) ➙ doit faire évoquer le diagnostic
- Signe d'HTP: - Souffle holosystolique d'insuffisance tricuspidienne ↗ à l'inspiration profonde (signe de Carvallo)
- Eclat de B2 au foyer pulmonaire
- Souffle diastolique d'insuffisance pulmonaire
- Signes d'insuffisance cardiaque droite (compliquant l'HTP) : tachycardie, galop, turgescence jugulaire, reflux hépatojugulaire, hépatomégalie, OMI, anasarque</td></tr>
<tr><td rowspan="4">PC</td><td colspan="3">- Imagerie thoracique : - Dilatation des artères pulmonaires : hypertrophie des hiles, tronc de l'AP > aorte
- Dilatation des cavités droites : cardiomégalie en « sabot »
- ECG = cœur pulmonaire chronique : hypertrophie des cavités droites (HAD, HVD), déviation axiale droite, S1Q3, tachycardie sinusale, BBD complet ou incomplet, AC/FA, ondes T négatives en antéro-septale et inférieur
- GDS : souvent normale ou hypoxémie modérée ± hypocapnie (sauf forme sévère/décompensée ou groupe 3)</td></tr>
<tr><td>ETT</td><td colspan="2">= Examen non invasif de référence pour le dépistage de l'HTP
- Estimation de la PAP systolique : suspicion d'HTP si PAPs évaluée ≥ 35 mmHg
- Signes indirects : vélocité de la fuite pulmonaire, retentissement sur les cavités droites (hypertrophie du VD, dilatation du VD, septum paradoxal, amplitude du déplacement systolique de l'anneau tricuspide (TAPSE), altération de la fonction systolique du VD, dilatation de l'OD)</td></tr>
<tr><td>Cathétérisme cardiaque droit</td><td colspan="2">= Examen de référence pour le diagnostic positif : confirme ou infirme toute suspicion d'HTP
- Diagnostic : PAPm ≥ 25 mmHg, pré-capillaire si PAPO ≤ 15 mmHg
- Pronostic : POD, débit cardiaque normal ou diminué</td></tr>
<tr><td colspan="4"></td></tr>
<tr><td rowspan="9">Diagnostic étiologique</td><td colspan="4">- 1ère étape : rechercher des arguments pour une HTP du groupe 2 (cardiopathie) ou 3 (maladie respiratoire chronique)
- 2ème étape : éliminer une HTP post-embolique chronique
- 3ème étape : différencier HTP du groupe 1 ou 5 et déterminer l'étiologie</td></tr>
<tr><td>C</td><td colspan="3">- FdR d'HTAP : anorexigène, sclérodermie, VIH, hypertension portale, cardiopathie congénitale
- Atcd familiaux d'HTAP, atcd personnels d'affection cardiaque, respiratoire ou MTEV
- Signes de pathologie associée : Raynaud, sclérodermie cutanée, signes d'hypertension portale, cyanose…</td></tr>
<tr><td>Bio</td><td colspan="3">- Sérologie VIH, VHC, VHB systématique (après accord du patient)
- Bilan auto-immun : AAN ± Ac anti-centromères, anti-Scl 70 (sclérodermie), anti-DNA (lupus), anti-RNP (Sharp)</td></tr>
<tr><td rowspan="6">PC</td><td>ETT</td><td colspan="2">- Bilan étiologique : altération du VG, valvulopathie, cardiopathie congénitale
➙ La présence d'une dysfonction ventriculaire gauche et/ou d'une valvulopathie gauche permet de classer l'hypertension pulmonaire dans le groupe 2
- Complétée si besoin par une échographie transoesophagienne (valvulopathie, CIA, etc.)</td></tr>
<tr><td>EFR</td><td colspan="2">- Recherche de TVO/TVR, trouble de la diffusion, hypoventilation alvéolaire
➙ La présence d'un syndrome obstructif ou restrictif associé à une hypoxémie permet de classer l'hypertension portale dans le groupe 3
- Exploration du sommeil en cas de suspicion de SAOS associée à une autre affection (un SAOS isolé n'entraîne pas d'HTP)</td></tr>
<tr><td>Scanner thoracique</td><td colspan="2">± Injecté : recherche de signes évocateurs d'une pathologie pulmonaire chronique (emphysème, PID) ou d'une thrombo-embolie chronique
- Un scanner thoracique normal n'exclut pas le diagnostic de thrombo-embolie chronique</td></tr>
<tr><td>Scintigraphie pulmonaire</td><td colspan="2">= Systématique pour éliminer thrombo-embolie chronique
- La présence de défects de perfusion systématisée segmentaire non concordants en ventilation doit faire évoquer le diagnostic
➙ Une scintigraphie normale permet d'exclure le diagnostic</td></tr>
<tr><td>Exploration hépatique</td><td colspan="2">- Bilan hépatique
- Echo-doppler abdominal : recherche d'une hypertension portale et d'une cirrhose</td></tr>
<tr><td>Test de marche de 6 min</td><td colspan="2">- Valeur pronostique
- Utile pour le suivi</td></tr>
<tr><td>Sévéri</td><td colspan="4">- Elément pronostique majeur : bas débit cardiaque par insuffisance ventriculaire droite
- Sévérité : - Classe fonctionnelle NYHA-OMS - Progression rapide des symptômes
- Distance parcourue au test de marche de 6 minutes - Notion de syncope</td></tr>
</table>

<table>
<tr><td></td><td>Classification fonctionnelle NYHA-OMS</td><td colspan="2">- Classe I : HTP sans limitation fonctionnelle pour les activités physiques habituelles
- Classe II : limitation fonctionnelle légère pour les activités physiques, sans gêne au repos
- Classe III : limitation fonctionnelle importante pour les activités physiques
- Classe IV : incapacité physique, signes d’insuffisance cardiaque droit, dyspnée/fatigue au repos</td></tr>
<tr><td rowspan="2">TTT</td><td colspan="3">➙ Pronostic sévère : moyenne de survie < 5 ans après le diagnostic
- Grossesses et séjour en altitude contre-indiqué, vaccination antigrippale et anti-pneumococcique
- Mesures générales : anticoagulant (AVK), diurétiques, régime sans sel, oxygénothérapie si PaO_2 < 60 mmHg
- En situation aiguë : monoxyde d’azote (NO) inhalé</td></tr>
<tr><td>Traitement de fond</td><td colspan="2">➙ Selon le test de vasodilatation au NO lors du cathétérisme droit
- Répondeur : anticalciques
- Non répondeur : - Prostacycline IV = époprosténol ou analogue = tréprostinil SC, iloprost inhalé
- Antagonistes des récepteurs de l’endothéline : bosentan par voie orale
- IPDE5 : sildénafil par voie orale</td></tr>
<tr><td rowspan="4">Chez l’enfant</td><td colspan="3">➙ En période néonatale : le diagnostic se fait exclusivement à l’échographie cardiaque</td></tr>
<tr><td>HTAP idiopathique</td><td colspan="2">= Hypertrophie intimale progressive des vaisseaux pulmonaires, aboutissant à leur occlusion : maladie génétique, généralement autosomique dominante, à pénétrance variable (mutation BMPR2, AIK1, endogline, SMAD8)
- Manifestations : dyspnée quasi-constante, syncope (20%), insuffisance cardiaque droite (rare)
- Pronostic effroyable : survie moyenne de 10 mois, seul traitement = greffe pulmonaire (rare)
➙ Eliminer systématiquement une autre cause curable (shunt porto-cave congénital…)
➙ Enquête familiale systématique : dépistage des apparentés asymptomatiques</td></tr>
<tr><td>HTAP persistante du nouveau-né</td><td colspan="2">= Absence d’abaissement des résistances vasculaires, physiologiquement élevées après la naissance (normalement abaissées en quelques heures)
- Complique une détresse respiratoire sévère : infection materno-fœtale (à streptocoque ++), MMH, inhalation méconiale, hernie de coupole diaphragmatique…
- Parfois sans détresse respiratoire chez le prématuré ou si prise d’ISRS chez la mère
- Réversible dans la plupart des cas</td></tr>
<tr><td>Cardiopathie congénitale</td><td colspan="2">= En cas de shunt gauche-droit : 1ère cause d’HTAP de l’enfant
- Réversible par fermeture du shunt si maladie non évoluée : doit être précoce (< 1 an) si shunt post-tricuspide (CIV, canal artériel persistant) ou jusqu’à l’âge adulte si shunt pré-tricuspide (CIA)
- Syndrome d’Eisenmenger = inversion du shunt (qui devient droit-gauche) en cas d’HTAP évoluée : cyanose, polyglobulie 2ndr, hyperviscosité, risque d’abcès cérébral</td></tr>
</table>